(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Basel
[Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann].)

Idiopathische muskuläre Hypertrophie des Oesophagus

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Zahnheilkunde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Josef Bühler

aus
Büron, Kt. Luzern

1943

VERLAG VON S. KARGER BASEL

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag
von Prof. *Werthemann*.

Tag der Promotion: 22. Januar 1943.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Sonderdrucke aus
«Schweizerische Zeitschrift für Pathologie und Bakteriologie», Vol. VI, Fasc. 5.

Das Schrifttum über die idiopathische muskuläre Hypertrophie des Oesophagus ist außerordentlich spärlich, und es finden sich nur wenige Darstellungen dieser Veränderung. Es ist deshalb gerechtfertigt, eine Anzahl solcher Beobachtungen zusammenfassend wiederzugeben. Die idiopathische muskuläre Oesophagushypertrophie zeichnet sich durch eine nach unten zunehmende Verdickung der Muskelwand der unteren Speiseröhrenhälfte aus, und zwar der glatten Muskulatur, während die oberen Partien mit quergestreifter Muskulatur keine nennenswerten Veränderungen zeigen. Dabei fehlt jedes Hindernis am Mageneingang, und eine mechanische Ursache für diese Hypertrophie scheint nicht vorhanden zu sein. Es erhebt sich somit die Frage nach der Genese dieser Hypertrophie: Kann die Veränderung in einen ursächlichen Zusammenhang mit pathologischen Veränderungen im übrigen Organismus gebracht werden, oder gibt es vielleicht auch eine angeborene Hypertrophie der glatten Oesophagusmuskulatur?

Es sollen zunächst die im Schrifttum wiedergegebenen Fälle kurz geschildert werden. *K. Helmke* suchte an Hand von 4 Fällen Klärung in diese Frage zu bringen.

1. Fall: 41jähriger Mann. Sektionsdiagnose: Schrumpfnieren, konzentrische Hypertrophie des Herzens, besonders der rechten Herzkammer, Hypertrophie der glatten Speiseröhrenmuskulatur mit Myom der Oesophaguswand. Die Lichtung der Speiseröhre überall regelrecht weit. In der quergestreiften Muskulatur keine Verdickung. Am Mageneingang keine Verengerung. Geringfügige lymphozytäre Infiltrate der Submucosa, ohne entzündliche Veränderungen der übrigen Wand.

2. Fall: 57jähriger Mann. Schwere Hypertrophie der rechten Herzkammer bei chronischem Lungenemphysem. Hypertrophie des Oesophagus in der unteren Hälfte und Myom im unteren Drittel der Speiseröhre. Das Plattenepithel ist vielfach diffus verdickt. Um die Ganglienzellen zwischen den

Muskelschichten und um die Gefäße geringe lymphozytäre Infiltration, sonst aber keine entzündlichen Veränderungen.

3. Fall: 64jähriger Mann. Haemorrhagische Erweichung der rechten Stammganglien. Hypertrophie des ganzen Herzens. Hochgradige stenosierende Coronarsklerose. Idiopathische Hypertrophie der unteren Speiseröhrenhälfte mit erbsengroßem, submucösem Myom in der unteren Hälfte des Oesophagus. Speiseröhre zeigt regelrechte Lichtung. An der Verdickung der Oesophagusmuskulatur sind beide Muskelschichten beteiligt, im stärkeren Maße die innere Schicht. Ein Hindernis für die Passage ist nicht vorhanden, keine entzündlichen Infiltrate.

4. Fall: 59jähriger Mann. Hypertonische Hypertrophie des Herzens mit Dilatation der beiden Herzkammern. Starke allgemeine Arteriosklerose. Auffällige Hypertrophie der inneren Ringmuskelschicht der unteren Speiseröhre bis zur Cardia. Pylorushypertrophie. Lichtung der Speiseröhre ist eingeengt auf eine Länge von etwa 12 cm. Zwischen den beiden Muskelschichten, in der Umgebung der Gefäße, herdförmige Lymphozytenansammlungen.

In allen 4 Fällen stellt *Helmke* ein ähnliches Bild fest, d. h. Hypertrophie des Herzens und idiopathische Hypertrophie des Oesophagus ohne Verdickung der Cardia. Im histologischen Bild hochgradiger Umbau der Muskulatur, unregelmäßig starke Beteiligung der einzelnen Bündel an der Hypertrophie unter Auftreten knotenartiger Myomherde mit noch richtig angeordneten Muskelfasern. Ein Hindernis am Mageneingang oder andere Ursachen für die Hypertrophie sind nicht zu finden. Klinische Beschwerden, Schluckstörungen werden nicht angegeben. *Helmke* fand durch Vergleich des Muskelgewichtes von 43 normalen Speiseröhren bei der Hypertrophie eine Gewichtszunahme des Oesophagus bis zum 3- und 4fachen Normwerte.

Normwert für Frauen ca. 16,3 g, Normwert für Männer ca. 18 g. Bei idiopathischer Oesophagushypertrophie 36—80 g. Wichtig ist auch das makroskopische Bild zwischen normaler Dicke der Speiseröhrenwand im Vergleich zur hypertrophischen. Normale Dicke ca. 1,5—2 mm. Befunde bei Hypertrophie bis 7 mm und mehr. Die Speiseröhrenhypertrophie erklärt *Helmke* durch chronische Reizung des Nervus vagus durch das pulsierende vergrößerte Herz entstanden, um so mehr, da die Cardia von der Verdickung nicht betroffen ist, was *Helmke* als Beweis dafür ansieht, daß diese einer eigenen autonomen Steuerung untersteht und deshalb an den unphysiologischen Reaktionen der Speiseröhrenmuskulatur nicht beteiligt zu werden braucht.

Zusammenfassend führt *Helmke* also die idiopathische Speiseröhrenhypertrophie bei Hypertrophie der Herzmuskulatur

auf eine chronische Reizung des die Motorik antreibenden Nervus vagus zurück, entstanden durch Herzhypertrophie. Dabei ist die Krampfbereitschaft der glatten Muskeln besonders stark ausgeprägt und im histologischen Bild durch einen starken Umbau des glatt muskulären Anteils mit Myombildung gekennzeichnet. Die Annahme der besonders starken Reizbarkeit und Krampfbereitschaft der glatten Muskeln wird gestützt durch die Beobachtung, daß neben der Oesophagushypertrophie oft auch noch eine andere Hypertrophie der glatten Muskulatur besteht, nämlich der Pylorusmuskulatur, wie Fall 4 zeigt. Schon *Rößle* und *Lehmann* haben auf die Kombination Oesophagus- und Pylorushypertrophie hingewiesen. *Rößle* verweist auf einen Fall (S. N. 872/32), bei dem Gleichzeitigkeit der Pylorus- und Oesophagushypertrophie bei früherer Cholecystectomie und Verwachsungen im Bauchraum beschrieben wird.

Andererseits werden aber auch Oesophagushypertrophien beschrieben ohne nachweisbare Herzhypertrophien. Nach *Ehlers* soll eine angeborene Neigung zum übermäßigen Wachstum vorkommen.

Bei der Sektion eines 56jährigen Mannes fand er folgende anatomisch-pathologische Veränderungen: Anthrakotische und verkalkte bronchiale Lymphdrüsen mit schwieliger Umwandlung des Gewebes am Lungenhilus und narbige Verengerungen der Bronchien und Gefäße. Starke Hypertrophie der unteren Oesophaguswandung, Dilatation des Magens, Pylorusstenose und Hypertrophie. Hypertrophie des rechten und linken Ventrikels. Polypöse "«Varizen» im rechten Herzvorhof. *Ehlers* beschränkt sich in seinen Untersuchungen hauptsächlich nur auf Untersuchungen der Veränderungen am Oesophagus ohne Rücksicht auf die Herzhypertrophie, so daß auch in diesem Falle kaum mit Bestimmtheit auf eine nur rein angeborene Hypertrophie zu urteilen ist.

Wie *Ehlers,* so führt auch *Ellieβen* die Oesophagushypertrophie auf eine congenitale Anlage zurück. *Ellieβen* stützt sich auf *Albers* und *Baillie.*

Ellieβen untersuchte einen 39jährigen Mann. Aus dem Sektionsbefund ergaben sich neben generalisierter Tuberkulose lediglich Veränderungen am Oesophagus. Dieser ist im oberen Drittel den gewöhnlichen Verhältnissen entsprechend. Die wichtigste Veränderung besteht in der Oesophagusmuskulatur im unteren Drittel, wo eine Verdickung bis zu 7 mm vorhanden ist. Das perioesophageale Bindegewebe ist vollkommen normal, und nirgends finden sich im Lumen der Speiseröhre irgendwelche Anhaltspunkte, die als Ursache der massiven Muskelhypertrophie beschuldigt werden könnten. Somit führt auch *Ellieβen* diese sonderbare Veränderung der Speiseröhrenmuskulatur auf congenitale Ursachen zurück. Als einzig mutmaßlichen Grund will

Ellieβen, übrigens auch nach der Ansicht *Albers*, die Muskelhypertrophie mit chronischen Katarrhen des Oesophagus in Zusammenhang bringen.

Eine Bestätigung der Ansicht *Ellieβen* und *Ehlers* einer sogenannten Oesophagushypertrophie will auch *Brücke* in seinen Untersuchungen erblicken.

Die Sektion eines 63jährigen Mannes ergab: Herzhypertrophie mäßigen Grades, Arteriosklerose der Aorta. Hyaline Sklerose der kleinen Arterien und Arteriolen, besonders der Niere. Mächtige Verdickung der Speiseröhrenwand in der unteren Hälfte. Keine krebsige Durchwachsung, sondern typisch gefächerter Aufbau der Ringmuskelschicht.

Nach *Brücke* soll sich der Gesamtbefund der Veränderungen nicht auf entzündlicher Grundlage erklären lassen. Auch soll kein organisch bedingtes Hindernis und auch kein Anzeichen einer krampfigen Verengerung vorhanden sein, die etwa eine sekundäre Arbeitshypertrophie bedingt haben könnte. Also nimmt auch er eine angeborene Hypertrophie der Speiseröhre an. Da aber sowohl bei *Ehlers* und *Brücke* Herzhypertrophie im Zusammenhang mit Oesophagushypertrophie beschrieben wird, scheint mir eine rein congenitale Speiseröhrenhypertrophie auch in diesen beiden Fällen nicht stichhaltig zu sein. Ebenso ist der Fall *Ellieβen* gekennzeichnet dadurch, daß chronische Katarrhe des Oesophagus eine chronische Reizung des Nervus vagus verursachten und somit eine Erklärung für die idiopathische Hypertrophie, auf rein angeborener Grundlage entstanden, nicht ohne weiteres angenommen werden kann.

Eine weitere Ursache der Speiseröhrenhypertrophie beschreibt *Scherrer*. Ausgangspunkt der Untersuchung war ein 53jähriger Mann, der mit der Diagnose Morbus *Recklinghausen* zur Sektion kam. Bei der Einlieferung bietet sich das typische Bild einer generalisierten Neurofibromatose in Gestalt zahlreicher linsen- bis walnußgroßer Knoten der Haut und zahlreicher Knoten der Nerven, der Extremitäten, des Rumpfes und der Eingeweide.

Beide Nervi vagi sind im Hals- und Brustteil diffus bis kleinfingerbreit verdickt. Oberhalb der Bifurkation etwa 5 cm lange, rosenkranzartige Anschwellungen, während unterhalb der Bifurkation die beiden Vagi normal dick sind und nur vereinzelte kleine Knoten aufweisen. Ebenfalls der Sympathicusgrenzstrang weist knotige diffuse Verdickungen auf. Die Veränderungen des Oesophagus, die im Prinzip denen des Magens entsprechen, lassen sich kurz zusammenfassen: Schleimhaut, Muscularis mucosae und Submucosa sind ohne auffällige Veränderungen. Ring- und Längsmuskulatur sind hochgradig verdickt, ohne daß aber für den Magen noch für den Oesophagus ein Durchtrittshindernis zu finden wäre, das auf eine sekundäre Arbeitshypertrophie schließen ließe.

Es stellt sich nun die Frage, wie die Neurinomknoten auf den Nervus vagus wirken. Wirken sie vaguslähmend oder vagusreizend? Da Vaguslähmung aber infolge von Tumoren, Neurinomknoten, nach nicht wenigen Beobachtungen von *Glas* und *Lehmann* zu Dilatation und Wanderschlaffung des Oesophagus und Magens führten, handelt es sich wohl kaum um eine Lähmung der Nervi vagi und dadurch um eine Zerstörung der leitenden Elemente, sondern es handelt sich um einen chronischen Reiz auf den Nervus vagus.

Nach oben beschriebenem Fall ist die Hypertrophie aber nicht etwa eine Wucherung nervöser Elemente, sondern eine reine Hypertrophie der glatten Muskulatur mit allerdings quantitativ entsprechender Vermehrung nervöser Elemente. Die beiden Nervi vagi sind stark neurinomatös verändert, bei viel schwächeren Veränderungen am Sympathicus. Die Vagusveränderungen rühren von chronischen Vagusreizungen her. Der Vagus ist aber der die Motorik antreibende Nerv des Verdauungskanals (wenigstens seines oberen Teiles, um den es sich hier handelt). Durch Experimente an Pferden hat *Timme* eine Wachstumssteigerung der Magenmuskeln durch Vagusreizung (Ligatur) bewiesen. Somit führt *Scherrer* in seinem speziellen Falle die rein idiopathischen Hypertrophien des Oesophagus auf eine chronische Vagusreizung, entstanden durch die Neurinomknoten der Vagi, zurück

Aus der bisherigen Schrifttumsbeschreibung geht hervor, daß die idiopathische muskuläre Speiseröhrenhypertrophie in folgender Weise zu erklären versucht wird:

1. Durch Vagusreizung infolge Herzhypertrophie.
2. Vagusreizung infolge chronischer Reizungen durch Neurofibromatosen.
3. Angeborene Ursachen.

Im folgenden soll nun an Hand einiger Fälle von idiopathischer Oesophagushypertrophie der pathologischen Anstalt Basel Stellung zu den erörterten Problemen genommen werden.

1. Fall (S. N. 775/38), 47jähriger Mann (s. Abb. 1):

Krankengeschichte: Eine Krankengeschichte ist nicht vorhanden. Aus dem Gutachten von Herrn Prof. *Werthemann* der pathologischen Anstalt Basel wird jedoch vermutet, daß der Patient Vagotoniker war.

Sektionsdiagnose: Plötzlicher Tod. Sturz auf den Hinterkopf, 3 cm lange Quetschrißwunde am Hinterkopf. Mikroskopisch feststellbare Blutungen in der Brückengegend und am Boden des 4. Ventrikels. Starke Lockerung des

Gehirns. Akute hochgradige Lungenblähung, ungleich verteilte Coronarsklerose, leichte Herzhypertrophie, multiple feine Schwielenbildungen des Herzfleisches. Zyanose von Milz, Leber und Nieren. Hochgradige schleimige Gastritis bei gleichzeitiger schleimiger Duodenitis. *Hypertrophie der Speiseröhren- und Pylorusmuskulatur.*

Abb. 1. S. N. 775/38. (Siehe Text)

Ab. 2. S. N. 776/36. (Siehe Text)

Abb. 3. S. N. 918/41. (Siehe Text)

Makroskopische Untersuchung:

Speiseröhre: Wie aus der Abb. 1 zu ersehen ist, weist die Lichtung der ganzen Speiseröhre keine Verengerung auf. Die Hypertrophie der glatten Oesophagusmuskulatur beginnt langsam zunehmend am Uebergang von der quergestreiften Muskulatur zur glatten Muskulatur, erreicht die größte Verdickung in der Nähe der Cardia.

Mikroskopische Untersuchung:

Im Bereich der unteren, stark hypertrophischen Speiseröhrenpartie findet sich eine Verbreiterung sämtlicher Schichten der Speiseröhre. Schon

die Plattenepithelauskleidung zeigt stellenweise eine Verdickung, wobei fleckweise eine Pachydermie zu erkennen ist mit beginnender Parakeratose, jedoch noch ohne eigentliche Verhornung. Zwischen Epithel und Muscularis mucosae sind die Gefäße hyperaemisch, und es sind Entzündungsinfiltrate vorhanden, die aus Lymphozyten und eosinophilen Leukozyten bestehen. Diese sind gelegentlich fast ausschließlich vorhanden. An einzelnen Stellen lassen sich auch kleine Lymphfollikel nachweisen. Die Muscularis mucosae ist ausgesprochen hypertrophiert. Beim Vergleich mit einer Stelle aus den oberen, nicht hypertrophischen Speiseröhrenpartien geht diese Hypertrophie bisweilen bis auf das Doppelte. Dabei zeigt sich, daß entlang den Ausführungsgängen von submucösen Schleimdrüsen, welche durch die Submucosa hindurch ziehen, ebenso auch entlang von Gefäßen Entzündungsinfiltrate vorkommen, die wiederum reich an Eosinophilen sind. Die Submucosa ist mäßig gelockert, kaum verbreitert. In ihr finden sich einzelne Schleimdrüsen mit Lymphfollikeln und im ganzen spärliche Entzündungsinfiltrate.

Am ausgesprochensten ist nun die Hypertrophie der glatten Oesophagusmuskulatur. Dabei ist deren innere Schicht eher noch stärker betroffen als die äußere. Zwischen den beiden Schichten liegen die nervösen Elemente, mit ihren sympathischen Ganglien und Fasern. Da und dort ist in der Umgebung das Bindegewebe etwas vermehrt und eine leichte Sklerosierung festzustellen. Auch in diesem Abschnitt sind die Gefäße stark hyperaemisch, und es finden sich um die Gefäße und Nerven herum Entzündungsinfiltrate mit Ueberwiegen eosinophiler Leukozyten und auch von Lymphozyten.

An einer Stelle aus der oberen Oesophaguspartie fehlt die Hypertrophie. Hier besteht die Oesophagusmuskulatur aus quergestreifter Muskulatur, und die Entzündungsinfiltrate fehlen fast gänzlich. Auch zeigt das Epithel keine Pachydermie. Nur in der Gegend zwischen Muscularis mucosae und Epithel sind kleinere Lymphozyteninfiltrate. In der äußeren Muskelschicht sind da und dort Bündel von glatter Muskulatur zu erkennen, eine Hypertrophie läßt sich aber an solchen nicht nachweisen.

2. *Fall (S. N. 776/36), 61jähriger Mann* (s. Abb. 2):

Krankengeschichte (Chirurgische Klinik Basel): Patient weiß nichts von Kinderkrankheiten. Als 16jähriger habe er sich den linken Fuß übertreten und einen Erguß bekommen. Er habe aber später den ganzen Militärdienst beschwerdefrei absolviert. Seine Einlieferung ins Spital erfolgte wegen Beschwerden beim Wasserlösen, die 1935 zum erstenmal eintraten, dann aber wieder verschwanden.

Sektionsdiagnose: Prostatahypertrophie. Sarkom des Dünndarmmesenteriums. Status nach Ileotransversostomie. Infiltration der unteren Lungenpartien, besonders rechts. Chronische Zystitis mit hochgradiger Balkenblase und Hypertrophie der ganzen Harnblasenwand. Ausgedehnte Verwachsung von Dünndarmschlingen sowie des Colon sigmoideum mit der Harnblase. Ureteropyelitis und Pyelonephritis. Status nach Laparotomie und Anlegung einer Ileotransversostomie. Hypertrophie der rechten Kammer und Dilatation des rechten Vorhofes. Pachydermien der Speiseröhrenschleimhaut, kleines Traktionsdivertikel etwas unterhalb der Bifurkation. *Hypertrophie des Pylorus und Oesophagus* und alte Magennarben. Chronischer Magenkatarrh.

Makroskopische Untersuchung:

Speiseröhre: Die Rings- und Längsmuskulatur ist von der Grenze von quergestreifter und längsgestreifter Muskulatur an bis zu 5 mm verdickt. Bei der Verbreiterung der Muskulatur kann man keine narbigen Umwandlungen feststellen. Die Lichtung ist eingeengt, beginnend gleichfalls mit der Hypertrophie der glatten Muskulatur.

Mikroskopische Untersuchung:

Eine Stelle aus der unteren, stark verdickten Speiseröhre ergibt Verbreiterung und Hypertrophie in allen Wandabschnitten. Im allgemeinen ist das Plattenepithel nicht verdickt, hier sind kleine Pachydermien nur herdförmig vorhanden. Dagegen zeigt die Muscularis mucosae namentlich beim Vergleich mit einer Partie aus den oberen, nicht hypertrophischen Abschnitten starke Verdickung der Muskelbündel. Zwischen Epithel und Muscularis mucosae keine entzündlichen Veränderungen, auch im Bereich der ziemlich reichlich vorhandenen Schleimdrüsen der Submucosa keine Entzündungsinfiltrate. Die Hypertrophie der Muscularis propria betrifft auch in diesem Falle namentlich die innere Ringmuskelschicht, welche eine breitere Zone einnimmt als die äußere Längsmuskelschicht. Zwischen den beiden Schichten sind Nervenfasern und Ganglienzellen zu finden, welche gelegentlich von etwas sklerotischen Bindegewebsscheiden umgeben werden, jedoch keinerlei entzündliche Infiltrate aufweisen.

In der oberen, nicht hypertrophischen Partie ist der Uebergang der quergestreiften in die glatte Muskulatur zu erkennen. Dabei besteht die innere Schicht schon fast ausschließlich aus glatter Muskulatur, zwischen welcher jedoch noch Bündel quergestreifter Muskulatur vorkommen. Die glatte Muskulatur scheint hier bereits eine gewisse Hypertrophie aufzuweisen. In der äußeren Längsmuskellage überwiegen die Bündel quergestreifter Muskulatur, zwischen welcher da und dort einige kräftige, z. T. wohl hypertrophische Bündel glatter Muskulatur vorkommen. Diese sind bereits ausgesprochen hypertrophisch. Entzündliche Veränderungen finden sich keine.

3. Fall (S. N. 918/41), 52jähriger Mann (s. Abb. 3):

Krankengeschichte (Psychiatrische Klinik Basel): Der Patient war von jeher ein starker Biertrinker, hatte früher Brustfellentzündung mit nachfolgendem Lungenabszeß. Wurde früher auch wegen einer Geschlechtskrankheit behandelt (Syphilis), ebenso Tripper. Als Knabe Blinddarmentzündung, sonst keine Krankheiten.

Sektionsdiagnose: Pneumonie, Pleuraempyem rechts. Herzinsuffizienz. Chronische Nephritis und chronische Katatonie. Rechtsseitiges, wahrscheinlich postpneumonisches Pleuraempyem. Fibrinös haemorrhagische Mediastinitis und Pericarditis. Verwachsungen von Dünndarmschlingen im kleinen Becken. Subkutaner Abszeß im linken Oberschenkel. Frische eitrige metastatische Orchitis und Epididymitis. Arteriosklerose der Nieren mit interstitieller Nephritis. Starkes Oedem des perirenalen Fettgewebes. Linksseitige hypertonische Herzhypertrophie bei brauner Atrophie. Atrophie und Oedem des Myocards. Residuen alter Endocarditis. Schwere allgemeine Oedeme der unteren Extremitäten, Oedeme der Handrücken. *Idiopathische Hypertrophie*

der Speiseröhrenmuskulatur, speziell im unteren Drittel bei gleichzeitiger Hypertrophie der Pylorusmuskulatur. Verwachsungen der Appendix.

Makroskopische Untersuchung:

Speiseröhre (Abb. 3): Glatte Muskulatur der Speiseröhre und des Pylorus sehr stark verbreitert, teilweise bis zu 8—10 mm. Die Lichtung ist deutlich eingeengt, beginnend im oberen Drittel der glatten Speiseröhrenmuskulatur. Ebenfalls ist die Magenmuskulatur etwas verdickt.

Mikroskopische Untersuchung:

Im Bereich der verdickten Partie zeigt das Epithel ausgesprochene Pachydermien. Dicht unter dem Epithel finden sich Lymphozyteninfiltrate ohne Beimengungen von Eosinophilen. Die Muscularis mucosae ist stark hypertrophisch. Es finden sich dicke Bündel vorwiegend längsverlaufender Fasern, die ein breites Band bilden. In der Submucosa sind Schleimdrüsen vorhanden, in deren Umgebung nur eine geringfügige Lymphozyteninfiltration besteht, gelegentlich in Form kleiner Lymphfollikel. Die Muscularis propria zeigt nun in ihren beiden Schichten ausgesprochene hochgradige Hypertrophie. Dabei ist die innere, mehr zirkulär verlaufende Schicht fast doppelt so dick wie die äußere, längsverlaufende. Zwischen den beiden Schichten ist eine deutliche Bindegewebsvermehrung zu erkennen. Diese Bindegewebsvermehrung umscheidet die Nervenstämme und Ganglien dieser Zone und auch einzelne kleinere Muskelbündel, die meist Längsverlauf zeigen. Spärliche perivaskuläre Lymphozyteninfiltrate weisen auf eine gewisse entzündliche Reaktion hin, gelegentlich sind auch um die Nervenstämmchen herum Lymphozyteninfiltrate festzustellen. Eosinophile fehlen aber vollständig.

An einer Stelle oberhalb der makroskopisch erkennbaren Verdickung findet sich eine wesentlich dünnere Epithelschicht, freilich mit herdförmigen Pachydermien. Die Muscularis mucosae ist in mehreren nicht hypertrophischen Bündellagen vorhanden, da und dort unter dem Epithel dichtere Lymphozyteninfiltrate. In der Submucosa, namentlich zwischen größeren Gefäßen, follikelartige Lymphozytenhaufen. In der Muskulatur ist, so weit bereits glatte Muskulatur vorhanden ist, eine gewisse Hypertrophie feststellbar. Sie betrifft besonders die innere Ringmuskellage. Die äußere Längsmuskellage ist deutlich gemischt, neben spärlichen quergestreiften Muskelbündeln finden sich etwas hypertrophische Züge glatter Muskulatur. In auffallender Weise ist in diesem Falle das Bindegewebe besonders in der äußeren Muskellage vermehrt, wobei auch innerhalb der Züge glatter Muskulatur eine Sklerosierung festzustellen ist. Diese Sklerosierung macht sich auch geltend in der Zone zwischen den beiden Muskellagen. Es bestätigt sich der schon bei der Untersuchung der unteren Abschnitte gewonnene Eindruck einer abgelaufenen Entzündung.

4. Fall (S. N. 1019/40), 66jähriger Mann (s. Abb. 4):

Krankengeschichte (Chirurgische Klinik Basel): Früher immer gesund, leidet nur in letzter Zeit an Obstipation, wird mit heftigen Schmerzen im Unterbauch als Ileuskranker eingeliefert, Hals ohne Drüsen, keine Schluckbeschwerden.

Sektionsdiagnose: Carcinoma recti mit Perforation. Schwere diffuse, eitrige, stellenweise kotige Peritonitis bei multiplen dichtstehenden Divertikel-

bildungen im Colon descendens und transversum, vor allem im Sigmoid, wahrscheinlich als Folge eines schon längere Zeit perforierten Divertikels. Stenose des Dickdarms an Stellen der starken Verwachsungen. Fibrinös eitrige Peritonitis, leichte Coronarsklerose. Herzbeutelobliteration. Arteriosklerose der Aorta. Starke trübe Schwellung des Nierenparenchyms. Leichte *diffuse Hypertrophie der Speiseröhrenwand.* Ausgedehnte frischere und ältere haemorrhagische Erosionen der Magenstraße bei großen Ulzerationen und Narbenbildungen im Duodenum.

Abb. 4. S. N. 1019/40. (Siehe Text)

Abb. 5. S. N. 968/39. (Siehe Text)

Makroskopische Untersuchung:

Speiseröhre (Abb. 4): Verdickung der Rings- und Längsmuskulatur bis zu 5—6 mm. Diese Verdickung beginnt ebenfalls am Uebergang von der quergestreiften zur glatten Muskulatur. Die Hypertrophie ist nicht so ausgesprochen wie in den übrigen Fällen, die Lichtung ist überall eingeengt.

Mikroskopische Untersuchung:

Im allgemeinen ist in diesem Falle die Hypertrophie weniger stark als in den übrigen Fällen. Daher ist auch der Unterschied zwischen den unteren

und oberen Oesophagusabschnitten nicht so augenfällig. Das Epithel ist postmortal ziemlich stark mazeriert, teilweise ganz abgestoßen. Die Muscularis mucosae ist in Form eines ziemlich breiten Bandes vorhanden, die einzelnen längsverlaufenden Muskelbündel sind aber nicht besonders hypertrophisch. Sie scheinen aber im ganzen an Zahl vermehrt. Zwischen Epithel und Muscularis mucosae liegen einige kleinere Lymphfollikel. Die Gefäßwände der Submucosa sind verdickt, leicht sklerotisch. Die Hypertrophie der Muscularis propria betrifft auch hier insonderheit die innere Schicht, während die äußere etwas weniger stark betroffen ist. Zwischen den beiden Schichten liegen die Elemente des nervösen Systems eingebettet in lockerem Bindegewebe. Entzündliche Veränderungen nicht feststellbar.

In einer oberen Stelle ist schon durchweg glatte Muskulatur und keine quergestreifte aufzufinden. Die Hypertrophie ist durchwegs schon angedeutet, aber in allen Abschnitten weniger ausgesprochen als an der unteren Stelle. Stärkere entzündliche Erscheinungen fehlen.

5. Fall (S. N. 968/39), 70jähriger Mann (s. Abb. 5):

Krankengeschichte (Heil- und Pflegeanstalt Hasenbühl, Liestal): Patient war immer gesund, nie Schluckbeschwerden, keine Brechreize, keine Kinderkrankheiten.

Sektionsdiagnose: Status nach Probelaparotomie. Carcinom des unteren Sigmoids. Stenosierendes, die Darmlichtung völlig verlegendes Carcinom am Uebergang des Sigmoids zum Rectum. Darmabschnitte oralwärts stark dilatiert. Residuen alter Endocarditis der Aortenklappen mit leichter Insuffizienz des Ostium aortae. Lungenemphysem. Eitrige Bronchitis und Stauungstracheitis. Braune Atrophie des Leberparenchyms. Dilatation der Gallen- und Harnblase. Die Gallenblase enthält viel eingedickte, stark fadenziehende Flüssigkeit von grünlichschwärzlicher Färbung. Schleimige Gastritis, *idiopathische Oesophagushypertrophie.*

Makroskopische Untersuchung:

Speiseröhre: Hochgradige Verbreiterung der ganzen glatten Muskulatur bis gegen 6—8 mm, besonders im unteren Drittel der glatten Speiseröhrenmuskulatur. Ebenfalls ist die Lichtung im unteren Drittel stark eingeengt. Der Mageneingang ist weit, Pylorus auch gut durchgängig.

Mikroskopische Untersuchung:

Im Bereich der verdickten unteren Partie lassen sich im Epithel ausgesprochene Pachydermien feststellen und unter dem Epithel herdförmige entzündliche Infiltrate und Lymphfollikel. Die Muscularis mucosae zeigt ausgesprochene Hypertrophie, in ihrem Bereich findet sich aber gleichzeitig eine bindegewebige Sklerosierung. Ferner sind die Gefäße dieser Gegend, namentlich auch der Submucosa, ausgesprochen dickwandig und sklerotisch, die Lichtung einzelner Arterien eingeengt. Frische entzündliche Infiltrate sind hier spärlicher, ebenso gleich zufälligerweise die submucös gelegenen Schleimdrüsen spärlich. Wie in allen anderen Fällen ist die Hypertrophie der Muscularis propria besonders ausgesprochen in der inneren Schicht. Aber auch die äußere ist hypertrophisch, wenn auch im allgemeinen nur halb so

dick wie die innere. Zwischen den beiden Schichten ein leicht sklerotisches Bindegewebe mit ebenfalls leicht sklerotischen Gefäßen sowie die Elemente des nervösen Plexus, die gelegentlich von leicht sklerotischem Bindegewebe umgeben sind. Frische Entzündungsinfiltrate fehlen hier vollkommen.

An einer Stelle aus dem oberen dünneren Abschnitt ist das Schleimhautepithel ziemlich stark mazeriert und teilweise abgestoßen. Herdförmig findet sich eine stärkere Lymphozyteninfiltration, jedoch sind schon überall in der Muscularis propria glatte Muskeln vorhanden, die eine Hypertrophie zeigen, allerdings lange nicht in dem Ausmaße wie weiter unten. Auch die Muscularis mucosae ist deutlich ausgebildet und stellenweise bereits hypertrophisch. In den Tiefenlagen fehlen entzündliche Veränderungen vollständig.

Zur besseren Uebersicht der Sektionsdiagnosen und der makro- und mikroskopischen Veränderungen der glatten Oesophagus- und Pylorusmuskulatur diene folgende Tabelle.

Wie wir aus der tabellarischen Uebersicht ersehen, finden wir bei den untersuchten 5 Sektionsfällen im großen und ganzen ähnliche Bilder. Die makroskopischen Veränderungen bestehen in einer an der Grenze zwischen glatter und quergestreifter Oesophagusmuskulatur allmählich beginnenden, nach unten zuneh-

Uebersichtstabelle.

	S. 775/38	S. 776/36	S. 918/41	S. 1019/40	S. 968/ 39
Alter und Geschlecht:	47 ♂	61 ♂	52 ♂	66 ♂	70 ♂
Herzgewicht:	400 g	280 g	—	310 g	—
Herzbefund:	Hypertr. u. Coronarskl.	Hypertr. d. re. Kammer	Hypertr. Pericarditis Mediastinit.	Arterio- u. Coronar-sklerose	? Endocarditis
Hypertonie:	—	—	Hypertonie	—	—
Lichtung d. Oesophagus:	normal	eingeengt	eingeengt	eingeengt	eingeengt
Hypertrophie:	Oesophagus Pylorus	Oesophagus Pylorus	Oesophagus Pylorus	Oesophagus —	Oesophagus —
Quellaffektionen:					
Gallen- u. Harnblase	—	—	—	—	—
Niere	—	aufsteig. Entzündung Prostata-hypertroph.	chronische Nephritis u. Arterio-sklerose	—	—
Magen u. Duodenum	Gastritis	Gastritis Magennarbe	—	alte Erosion	Gastritis
Bauchfell	—	—	—	Peritonitis	—
Tumoren	—	—	—	Ca. recti	Ca. sigm.
Mikroskopische Veränderungen:					
a) Plattenepithel	normal	verdickt	normal	verdickt	verdickt
b) Submucosa	entzd. Infilt.	entzd. Infilt.	entzd. Infilt.	entzd. Infilt.	entzd. Infilt.
c) Muscularis mucosae	stark verdickt	verdickt	stark verdickt	verdickt	stark verdickt

menden Verdickung der Muskelwand, d. h. der glatten Muskulatur.

Die Zusammenfassung der mikroskopischen Beschreibung der 5 untersuchten Fälle ergibt, daß die Hypertrophie in besonderem Maße die unteren Speiseröhrenabschnitte betrifft, und zwar sowohl die glatte Muskulatur der Muscularis mucosae als diejenige der Muscularis propria. Dabei ist durchweg die Hypertrophie der inneren, mehr zirkulär verlaufenden Schicht ausgesprochener als diejenige der äußeren Längsmuskelschicht.

In den verdickten unteren Abschnitten zeigt das Schleimhautepithel bald diffuse, bald nur herdförmige Pachydermien. Auch finden sich hier fast immer mehr oder weniger starke Lymphozyteninfiltrate.

Eine stärkere Entzündung, insbesondere auch der Umgebung des Nervenplexus zwischen den beiden Schichten der Muscularis propria, fand sich nur im 1. Falle. Hier aber ist nun besonders auffällig, daß diese Entzündung ausgesprochenen eosinophilen Charakter hat. Dieser Befund legt nahe, neben der wohl am ehesten durch Vagusreizung bedingten Hypertrophie auch noch an die Möglichkeit allergischer Reaktionen zu denken und somit an Krampfzustände, die ähnlich wie beim Asthma bronchiale auch zur Hypertrophie der glatten Oesophagusmuskulatur Veranlassung geben können.

Zeichen von vorwiegend abgelaufener Entzündung mit Sklerosierung, auch im Bereich der Muscularis propria, fanden sich im 3. Fall.

Endlich konnte eine ausgesprochene Sklerosierung, besonders von submucösen Arteriolen, im 4. und 5. Fall nachgewiesen werden.

Es drängt sich nun die Frage auf, welche Ursachen für obig beschriebene Oesophagushypertrophien in Frage kommen könnten. Wie schon eingangs dargelegt wurde, werden solche idiopathischen muskulären Speiseröhrenhypertrophien einmal auf Vagusreizung durch Herzhypertrophie, dann auf Vagusreizung durch Neurofibromatose zurückgeführt. Auch angeborene Grundlage für die Hypertrophien wird vermutet.

Im 1. Falle (S. N. 775/38) ergibt sich aus der Sektionsdiagnose idiopathische Oesophagus- und Pylorushypertrophie im Zusammenhang mit ungleich verteilter Coronarsklerose und leichter Herzhypertrophie. Des weiteren finden wir eine hochgradige schleimige Gastritis. Ein Sarkom oder ein Carcinom fehlt. Gallen-

blase und Harnblase sind unverändert, nur die Niere zeigt Zyanose. Dagegen wird vermutet, daß der Patient Vagotoniker war. Es scheint hier die gleiche Ursache für die Speiseröhrenhypertrophie zu bestehen, wie sie *Helmke* in seinen vier Untersuchungen angibt, d. h. Oesophagus- und Pylorushypertrophie im Zusammenhang mit Herzhypertrophie und Coronarsklerose, die durch das vergrößerte und stärker pulsierende Herz genau wie nach *Helmke* zu den beschriebenen Hypertrophien führen.

Ebenso finden wir in S. N. 776/36 idiopathische Hypertrophie des Oesophagus und des Pylorus, verbunden mit Hypertrophie der rechten Herzkammer und Dilatation des rechten Vorhofes bei sonst kleinem Herzen. Das pulsierende Herz wirkt auch hier chronisch vagusreizend, und dieser Vorgang führt infolge der beschriebenen Krampfbereitschaft der glatten Muskulatur zur Hypertrophie des unteren Teiles des Oesophagus und vielfach auch des Pylorus. Außerdem ersehen wir aus der Sektionsdiagnose alte Magennarben, die auf frühere Ulcera zurückzuführen sind. Auch dieser Befund gewinnt im Zusammenhang mit der Annahme einer vagotonischen Konstitution Bedeutung.

Aehnlich bezüglich der Ursache für die idiopathische Oesophagushypertrophie verhält sich der 3. Fall (S. N. 918/41). Der Sektionsbefund ergibt linksseitige hypertonische Herzhypertrophie. Residuen alter Endocarditis. Pericarditis und Mediastinitis, Arteriosklerose und chronische Nephritis. Andere pathologische Veränderungen, wie Sarkom und Carcinom, fehlen. Die glatte Speiseröhrenmuskulatur ist sehr stark verdickt, teilweise bis zu 10 mm. Auch der Pylorus ist hypertrophiert.

4. Fall (S. N. 1019/40): Die idiopathische Oesophagushypertrophie ist hier nicht so stark ausgeprägt wie bei den anderen beschriebenen Fällen. Eine Hypertrophie des Herzens fehlt. Aus dem Sektionsbefund ergibt sich deutliche Arterio- und Coronarsklerose. Im Magen finden sich alte und frische Erosionen, ebenfalls ist das Bauchfell entzündet. Es findet sich ein Carcinoma recti.

5. Fall (S. N. 968/39): Eine Herzhypertrophie fehlt. Harnblase und Gallenblase sind normal. Die Niere zeigt keine entzündlichen Herde. Dagegen besteht ausgesprochene Gastritis, Bronchitis und Tracheitis und ebenfalls ein Carcinom des Sigmoids wie in Fall 4.

Wie aus den zwei letzten Fällen zu ersehen ist, fehlt hier die Herzhypertrophie, die als *eine,* allerdings recht häufige Ursache

für die Oesophagushypertrophie in Frage steht. Will man aber die zwei zuletzt beschriebenen hypertrophischen Veränderungen am Oesophagus nicht auf eine rein angeborene Ursache zurückführen, was sehr unwahrscheinlich ist, so müssen auch noch andere Bedingungen für die Auslösung von Krämpfen und der damit bedingten glatten Muskelhypertrophie als die Pulsationsreize des Herzens möglich sein.

In dieser Beziehung gibt uns *Rößle* wichtige Hinweise, indem er durch systematische Untersuchungen nachweist, daß die Orte der Reizbildung sehr mannigfaltig sein können und sich in solche von Nah- und Fernwirkungen differenzieren. Es sind dies die sogenannten Quellgebiete, wie Gastritis oder andere Schleimhautveränderungen, Ulcera und ihre Narben, Tumoren, Gallenblasen-, Leber- und Nierenerkrankungen und andere mehr. Sowohl in Fall 4 wie in Fall 5 zeigen sich die idiopathischen Speiseröhrenhypertrophien in Verbindung mit einem Carcinom im Rectum und am Uebergang zum Rectum, am Sigmoid. *Rößle* beschreibt ebenfalls eine idiopathische Oesophagushypertrophie in S. N. 1119/31, wo auf einen Zusammenhang zwischen einem Carcinom im Rectum und einer auffälligen Verstärkung der Muskulatur der unteren Speiseröhre hingewiesen wird. Daß durch dieses Rectumcarcinom ein chronischer Reiz auf den Nervus vagus über den parasympathischen Nervus pelvicus denkbar wäre, scheint mir nicht ausgeschlossen zu sein. Außer diesen Tumoren sind beide Fälle auch gekennzeichnet durch weitere Quellaffektionen, wie sie *Rößle* in seinen Beschreibungen über «Gutartige Pylorushypertrophie des Erwachsenen» angibt. Wir finden Veränderungen des Magens, chronische Gastritis und deren Folgen, d. h. Erosionen und Magennarben. Wir konstatieren auch Arteriosklerose, Coronarsklerose oder Endocarditis, d. h. pathologische Veränderungen, die vermutlich Ursache für krankhaft gesteigerte Tätigkeit der glatten Oesophagusmuskulatur sein können und mit obigen anderen Ursachen *mit* im Zusammenhang stehen können für das Auftreten der beschriebenen Oesophagushypertrophie.

Wir erblicken in dieser, im Vergleich zur Pylorushypertrophie zwar seltenen Veränderung der Speiseröhre einen weiteren Ort, an welchem sich die Kombination mit der Pylorushypertrophie oder auch ohne solche die krankhafte Reizbarkeit des Vagus morphologisch faßbar äußern kann.

Zusammenfassung.

1. Mitteilung von 5 Fällen von Oesophagushypertrophie.

2. Es wird Stellung genommen zu den Ansichten über die Ursachen solcher Oesophagushypertrophien.
3. Diese werden aufgefaßt als morphologischer Ausdruck einer funktionell bedingten Vagusreizung, teils bei Herzhypertrophie, teils beim Vorhandensein von Quellaffektionen im Sinne *Rößles*.
4. Für die beim Erwachsenen beschriebenen Oesophagushypertrophien wird die Annahme einer kongenitalen Anlage abgelehnt.

Résumé.

1° Présentation de 5 cas d'hypertrophie de l'œsophage.
2° L'auteur donne son avis sur les étiologies invoquées.
3° Il considère ces hypertrophies comme l'expression morphologique d'une irritation fonctionnelle du pneumo-gastrique, soit dans le cas d'hypertrophie cardiaque, soit avec l'existence d'une 1re maladie (Quellaffektion) au sens de *Rœssle*.
4° Il refuse d'admettre que les hypertrophies décrites chez l'adulte aient une base congénitale.

Riassunto.

1.° Descrizione di 5 casi d'ipertrofia nell'esofago.
2.° Discussione sopra le opinioni concernenti l'eziologia di queste ipertrofie esofagee.
3.° Queste vengono intese quale espressione morfologica d'una irritazione del vago causata funzionalmente sia in parte nell'ipertrofia cardiale sia in parte in presenza di affezioni gonfianti nel senso di *Rössle*.
4.° Rifiutasi la supposizione d'una disposizione congenitale per l'ipertrofia esofagea descritta nell'adulto.

Summary.

5 cases of hypertrophy of the oesophagus are described, and the prevailing views on their etiology discussed. The author is of the opinion that hypertrophy of the oesophagus is the anatomical result of a functional stimulation of the vagus nerve partly by a hypertrophic heart partly by a "Quellaffection" as conceived by *Roessle*.

The view that oesophagus hypertrophy in the adult is the result of a congenital anlage is rejected.

Literatur.

Brücke, G. v., Virchows Arch. *270*, 880 (1928). — *Ehlers, H.*, Virchows Arch. *189*, 512 (1907). — *Ellieβen*, Virchows Arch. *172*, 501 (1903). — *Glas, E.*, Denker-Kahlers Handbuch der Hals-, Nasen- u. Ohrenheilkd. *9* (1929). — *Helmke, K.*, Virchows Arch. *304*, 79 (1939). — *Lehmann, W.*, Dtsch. med. Wschr. 1931, II, 1274. — *Röβle, R.*, Schweiz. med. Wschr. 1935, I, 174. — *Timme, W.*, J. nerv. and ment. Dis. *40*, 1913.